



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Síndrome Hemolítico-Urêmica Atípica: Diagnóstico E Tratamento Precoce E O Uso De Eculizumab

Autores: KENYA NUNES GANDRA (HOSPITAL INFANTIL SÃO CAMILO); GISELE ARAUJO GANDRA (SANTA CASA DE DIAMANTINA); MARIA LUIZA MOREIRA BRAGANCA (HOSPITAL INFANTIL SÃO CAMILO); JULIA VON RONDON (HOSPITAL INFANTIL SÃO CAMILO)

Resumo: A Síndrome Hemolítica Urêmica Atípica (SHUa) é uma doença considerada rara, de diagnóstico complexo, em virtude de não possuir marcadores específicos e apresentar manifestações que assemelham-se a outras microangiopatias trombóticas. Cerca de 50% de seus pacientes evoluem com doença renal crônica terminal, podendo ocorrer em qualquer idade, sendo esporádica ou familiar. Neste relato, trata-se de uma escolar de 9 anos, sexo feminino, previamente hígida, que após diagnóstico precoce e uso do Eculizumab evoluiu com rápida e importante melhora clínica. Criança iniciou com quadro de febre e disúria, sendo levada ao Hospital de sua cidade de origem. Recebeu diagnóstico inicial de Pielonefrite, permanecendo internada para tratamento com antibioticoterapia venosa. No início do tratamento evoluiu com importante edema de face e membros inferiores com alguns picos hipertensivos associadas. Sequencialmente o hemograma mostrou importante hemólise com queda brusca de hemoglobina, sendo necessária transfusão de concentrado de hemácias. Foi então transferida para um hospital maior complexidade. Evoluiu com injúria renal aguda progressiva e hipertensão de difícil controle. Exames laboratoriais revelavam hipoalbuminemia, piora da hemólise com trombocitopenia associada, LDH aumentado, coombs direto negativo, hematúria e proteinúria nefrótica. O Nefropediatra do hospital em conjunto com o pediatra assistente optaram por iniciar corticoide, porém com resposta precária. Criança necessitou do uso de vários anti-hipertensivos associados para controle da pressão arterial, mantendo níveis pressóricos acima do percentil 90. Apresentou quadro de Encefalopatia hipertensiva com necessidade de internação na Unidade de Terapia Intensiva. Após estabilização clínica foi realizada biópsia renal que mostrou microangiopatia trombótica (MAT). Diante do quadro de anemia hemolítica, plaquetopenia e insuficiência renal aguda com substrato histológico de MAT, foi feito diagnóstico de SHUa. A paciente recebeu o Eculizumab, com excelente resposta clínico-laboratorial. Este caso denota a importância de diagnóstico e tratamento precoces nesta entidade grave que é a SHUa.